FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967 N° 519

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(diplôme d'État)

PAR

DOUYERE Raymond

23 Mai 1939 Paris Xe

Présentée et soutenue publiquement le ..... *19*.....

MALADIE DE HODGKIN OU RETICULO-SARCOME ?

à propos d'un cas à début cliniquement osseux

Président : M. R. KOURILSKY, Professeur

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544304_0034

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967 N° .....

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(diplôme d'État)

PAR

DOUYERE Raymond

23 Mai 1939 Paris Xe

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19....

MALADIE DE HODGKIN OU RETICULO-SARCOME ?

à propos d'un cas à début cliniquement osseux

Président : M. R. KOURILSKY, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Gaillard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Levy (Melle J.) Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot , Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON
2ème ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1°) CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

Anatomie	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
-	POLONOVSKI (J.)
-	DESGREZ (P)
Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports	MALMEJAC (J)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Biophysique Médicale	BUGNARD (L.)
-	DOGNON (A.)
-	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	GOURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	Tuchmann-Duplessis (H)
-	COUJARD (R.)
Hygiène et Médecine Préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)

Parasitologie	N...
Pathologie Chirurgicale	LAURENCE (G.)
-	KUSS (R.)
-	VERNE (J.M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
-	BRICAIRE (H.)
-	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.R.)
-	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie Expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.Cl)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
Physique médicale	ROUCAYROL (J.Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2°) CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIE (P.)
	(Boucicaut)	LENEGRE (J.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L.)
	-	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
Cliniques Chirurgicales	Hôtel Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)

Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	(Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
-	(Foch)	PADOVANI (P.)
-	(Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique de Chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades		FEVRE (M.)
Clinique de Chirurgie cardio- vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique Endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	Saint-Louis	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des Maladies Infectieuses (Claude Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	(Saint-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux	(Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	Pitiè	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale	(Enfants Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique	(Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
-	(Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)		MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St.V-de-Paul)		THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)

Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique Toxicologique (F. Vidal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique R. Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
- (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
- (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y)
- (Pitié)	RAMBERT (P.)
- (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRE (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
Médecine	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (P.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
	CARTIER (P.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biochimie médicale	GONNARD (P.)	Physique médicale	COURSAGET(J.)
	NORDMANN (J.)		GREMY (F.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)		
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	Bilski-Pasquier (G.)	Stomatologie	CHAPUT (Mme A)

III. - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. S. Ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. S. Ch.

IV. - PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.) LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F) Mlles DUROZOY (M.F.) ROBERGE (D.), Dr. SCHILLER

A MA FEMME

A MON FILS

A MA FILLE

En gage de mon affection

A MES PARENTS , A MES BEAUX-PARENTS

A MES AMIS, A MES CAMARADES

A TOUS CEUX QUI M'ONT AIDE DURANT MES ANNEES D'ETUDES

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. KOURILSKY

Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de Clinique Médicale à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin Chef de Service au Centre Hospitalier Universitaire de Saint-Antoine
Officier de la Légion d'Honneur.

Il nous a fait bénéficier quotidiennement de sa grande expérience et nous lui devons le meilleur de notre formation médicale et humaine.

Il a toujours témoigné envers nous et les nôtres d'une grande bienveillance et d'une extrême bonté.

Qu'il trouve, ici, l'expression de notre gratitude pour l'enseignement qu'il nous a prodigué et le grand honneur qu'il nous a fait de bien vouloir nous juger.

A NOS MAITRES DURANT NOS ETUDES

Monsieur Le Professeur	MOULONGUET (P)
Monsieur le Professeur	DREYFUS (G)
Monsieur le Professeur	RAMBERT (P)
Monsieur le Professeur	LORTAT-JACOB (J. L.)
Monsieur le Professeur	MOZZICONACCI (P)
Monsieur le Professeur	BERNARD (E)
Monsieur le Professeur	MORIN (P)
Monsieur le Professeur	CASTAIGNE (P)
Monsieur le Professeur	DEBRAY (Ch.)
Monsieur le Professeur	DELAY (J)
Monsieur le Professeur	ABOULKER (P)
Monsieur le Professeur	OFFRET (G)
Monsieur le Professeur	AUBRY (M)
Monsieur le Professeur	BARUK (H)

Nous tenons à remercier, ici, le Docteur JOFFRE , Chef du Service de Radiologie, de l'Hopital de Joigny, pour l'aide précieuse qu'il nous a apportée dans ce travail , ainsi que le Médecin Lieutenant STANGHELLINI pour son aimable compréhension.

- P L A N -

INTRODUCTION -

CHAPITRE 1

Le système réticuloendothélial

1) Historique

2) Morphologie du SRE

- Localisation
- Eléments constitutifs
- Physiologie.

CHAPITRE II

Pathologie du SRE

1) Les maladies de système

- Affections malignes non destructrices
- Affections malignes destructrices.

2) Les tumeurs du SRE

- Tumeurs des organes hémo-leucopoïetiques
- Tumeurs du système réticulaire du tissu conjonctif

CHAPITRE III

Les réticulopathies malignes

1) Généralités

2) Considérations sur les localisations osseuses

- Généralités
- Fréquence
- Types de lésions
- Radiologie
- Clinique

CHAPITRE IV

Présentation du cas de Madame B ...

1) Observation.

2) Histoire de la maladie

- Histoire radiologique
- Biopsie
- Lymphographie.

CHAPITRE V

Discussion du cas de Madame B ... et traitement

1) Généralités

2) Stade initial de la maladie

- Tumeurs bénignes
- Tumeurs malignes

3) Stade d'extension de la maladie

- Pour le Hodgkin
- Contre le Hodgkin
- Pour le réticulosarcome
- Contre le réticulosarcome

4) Conclusion thérapeutique

RESUME

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Le principal et premier souci du Médecin qui soupçonne un cancer est d'aboutir en fonction des connaissances actuelles, d'une part à sa classification, d'autre part à l'élaboration d'un traitement qui se voudra curateur ou pour le moins conservateur.

Dans la recherche d'une classification ce que le médecin essaye d'obtenir c'est l'entrée de son malade, cas toujours dissemblable des maladies pures, dans un cadre nosologique connu. Il y gagnera tout d'abord une satisfaction personnelle, qui importe peu au malade bien sûr, mais aussi une adaptation étroite du traitement au type de lésion qu'il a reconnu.

Trop souvent "la solution qui consiste à infliger à tous les malades une thérapeutique de plus en plus compliquée se révèle être, paradoxalement une solution de paresse, qui, par son aspect systématique, risque de s'opposer à tout progrès réel dans le sens de ce qui doit toujours être l'idéal du médecin : guérir avec le traitement le plus simple".

Dans le cas que nous présentons, il nous a été très difficile de faire entrer tous les éléments cliniques dans un cadre bien défini. Et notre choix, pour hésitant qu'il soit, nous est apparu comme le plus logique car, débouchant sur une thérapeutique simple bien acceptée par le malade et qui nous permettra, nous l'espérons, sinon une guérison du moins une longue survie.

Nous souhaitons qu'aucune récidive ou extension ne vienne nous apporter la clé exacte du diagnostique même si les traités ou les statistiques y perdent un cas.

Il nous est apparu nécessaire de faire un court rappel sur le système réticulo-endothélial ainsi que sa pathologie, avant d'aborder la description du cas clinique ainsi que la discussion qu'il nous a suggérée et son traitement.

CHAPITRE I

LE SYSTEME RETICULO - ENDOTHELIAL - .

I - HISTORIQUE

C'est en 1913 qu'ASCHOFF groupa sous le nom "d'appareils métaboliques réticulo-endothélial" (Réticulo-endothelialer Staffuechselappa rat) un ensemble d'éléments dont la caractéristique commune est de posséder le pouvoir de se charger de substances colorantes introduites dans la circulation générale.

Plusieurs autres auteurs avaient déjà montré le caractère de coloration vitale, en particulier Virchow (1869) Ribbert (1904) Goldmann (1909).

Dans sa conception Aschoff groupait les éléments suivants :

a) Les cellules réticulaires de la pulpe splénique, de la médullaire des ganglions et des follicules lymphatiques. Il a appelé ces cellules : histiocytes.

b) Le réticulo-endothélium des sinus de la rate et des ganglions, des capillaires du foie et de la moëlle osseuse, des surrénales et de l'hypophyse.

En 1919, Kyono rattache les monocytes aux histiocytes tissulaires. En outre, il rattache tous les histiocytes aux éléments réticuloendothéliaux fixes qu'il nomme histioblastes.

En 1924, Aschoff donne à ce système cohérent le nom de système réticuloendothélial.

De nombreuses additions furent par la suite faites à cet ensemble; en particulier les cellules réticulaires thymiques (Lubarsch, Kyono). Les cellules du revêtement des alvéoles pulmonaires (Daon et Cunningham, Pollicard). Les histiocytes et les endothéliums vasculaires (Bruni, Von Mollendorf).

II - MORPHOLOGIE DU S.R.E.

a) Localisation du S.R.E.

Les expériences de Ribbert (1904) ont montré l'existence dans le système réticulo-endothélial de deux parties :

1) Un système spécialisé représenté par certains organes : foie, rate, ganglions lymphatiques, moëlle osseuse. Ce système est branché sur la circulation. Son action est générale, il agit sur les particules étrangères introduites par voie sanguine.

2) Un système général dont les éléments sont dispersés dans tout le tissu conjonctif. Son action est locale.

b) Eléments constitutifs du S.R.E.

1) Le rétothélium : c'est un réticulum à fonction endothéliale. Il borde les sinus de la rate, du foie (système de Kupfer) et de la moëlle osseuse. Il peut former les histiocytes.

2) Le réticulum : élément de base, il forme la trame des organes du système spécialisé et il est dispersé dans tout le tissu conjonctif.

3) L'histiocyte : c'est une forme mobilisée du réticulum. Les éléments réticulaires perdent leurs prolongements et deviennent arrondis. C'est la forme d'action du mésenchyme.

c) Relations entre le S.R.E. et les tissus hématopoïétiques

Plusieurs théories sont en présence qui tendent à expliquer les rapports entre le mésenchyme actif et les tissus hématopoïétiques.

1) Théorie uniciste

D'après Ferrata, l'hémohistioblaste, cellule dont sont issus tous les éléments sanguins, se formerait à partir du mésenchyme actif : ce serait une cellule réticulaire à potentiel hématopoïétique total.

		hémocytoblaste lymphoïde
Mésenchyme actif	Hémohistioblaste	monoblaste
		hémocytoblaste myeloïde.

2) La théorie dualiste

Selon Naegele les cellules mésenchymateuses de la moëlle osseuse donneraient naissance aux proérythroblastes et aux myéloblastes.

Les lymphoblastes naîtraient à partir des cellules mésenchymateuses des ganglions.

3) La théorie pluraliste

Les cellules réticulo-endothéliales grâce à leur grand pouvoir de différenciation donneraient naissance à chaque blaste directement.

III - PHYSIOLOGIE DU S.R.E.

Rappelons brièvement que le système réticulo-endothélial est essentiellement un système de défense de l'organisme.

1) Rôle cytopoïetique : Il donne naissance à tous les éléments sanguins. Il peut évoluer dans le sens d'éléments conjonctifs.

2) Fonction colloïdopéxique : Capacité de fixation des colloïdes injectés en sous-cutané ou intra-musculaire.

L'application immédiate en est la lymphographie.

3) Phagocytose : Phénomène différent de la colloïdopexie car il exige une transformation de la cellule (mobilité, émission de pseudopodes).

4) Action métabolique : Nous nous bornons à rappeler son rôle dans le :

- Métabolisme des sels minéraux
- Métabolisme des glucides
- Métabolisme des lipides
- Rôle dans l'immunité.

CHAPITRE II

PATHOLOGIE DU SYSTEME RETICULO-ENDOTHELIAL -

I - LES MALADIES DE SYSTEME

Ces maladies touchent le mésenchyme actif dans son ensemble. Il s'agit non d'une réaction locale, mais d'une réaction générale.

Elles sont caractérisées par la multiplication des éléments du système réticulo-endothélial : il en résulte des néo-formations locales.

Ces affections ne peuvent être classées en fonction de leur étiologie, celle-ci étant inconnue.

Notre classification a été empruntée au Professeur FRUHLING, elle repose :

a) sur l'architecture de la lésion : les lésions sont ou ne sont pas destructri ces.

b) sur l'histologie : monomorphisme ou polymorphisme des éléments cellulaires.

c) sur l'évolutivité : l'affection est suraiguë , aiguë ou chronique.

A) Les affections de système, malignes, non destructrices.

1) Monomorphes

a) endothélioses

- à cérébrosides : maladie de Gaucher
- à phosphatides : maladie de Niemann Pick

b) leucoses

- aiguës : leucoblastiques
  erytroblastiques
- chroniques : myéloïdes
  lymphoïdes

2) Polymorphes

a) réticulo-histiocytose maligne (CAZAL)

- de l'adulte
- de l'enfant : maladie de LETTERER SIWE

b) myéloses aleucémiques mégacaryocytaires (FAURE ET CROIZAT).

B) Les affections de système, malignes, destructrices.

a) Granulomatoses lipoïdiques - maladie de HAUDSCHULER-CHRISTIAN

b) lymphogranulomatose maligne de PALTAUF et STERNBERG ou maladie de HODGKIN

c) Dermato-granulomatose maligne : mycosis fongoïde

d) Adéno-granulomatose maligne
forme granulomateuse du syndrome de MICKULICZ

e) granulomatoses malignes atypiques.

II) LES TUMEURS MALIGNES DU S.R.E.

Ce sont des sarcomes. Ils naissent à un point localisé de l'organisme et se généralisent ensuite.

A) Tumeurs des organes hémo-leucopoïetiques

1) Tumeurs des organes lymphoïdes

a) à prédominance réticulaire

- sarcome réticulaire

b) à prédominance cellulaire

- sarcome dictiocytaire
- sarcome lymphoblastique

2) Tumeurs des organes médullaires

- sarcomes myéloblastiques
- sarcomes myélocytaires
- sarcomes érytroblastiques
- sarcomes mégacaryocytaires
- sarcomes plasmocytaires.

B) Tumeurs du système réticulaire du tissu conjonctif commun

1) Tumeurs à prédominance lipopexique

- sarcome xanthomateux

2) Tumeurs à prédominance gigantocellulaire

- sarcome histiocytaire polymorphe et gigantocellulaire.

3) Tumeurs à prédominance fibroplastique

- sarcome histiocytaire.

4) Tumeurs à prédominance réticulaire

- sarcome réticulaire

.../

Toutes ces affections malignes sont caractérisées par une prolifération de certaines cellules du système réticulo-endothélial dans tout l'organisme :

- d'emblée pour les maladies de système
- après généralisation pour les sarcomes.

CHAPITRE III

I - LES RETICULOPATHIES MALIGNES

A) GENERALITES

B) CONSIDERATIONS SUR LES LOCALISATIONS OSSEUSES.

A) GENERALITES

Les différents sarcomes ganglionnaires (lymphosarcomes, réticulosarcomes, maladie de Brill-Symmers) et la maladie de HODGKIN, constituent des entités suffisamment proches pour que les différents auteurs (en particulier BOUSSER) en fassent en général des descriptions parallèles.

Ce sont des nuances cliniques qui permettent de différencier les divers types d'affections ganglionnaires malignes.

En plus de ces nuances, les incertitudes cliniques conduisent à des examens hématologiques actuellement bien classiques, mais aussi, à des examens complémentaires dont nous ne citerons que deux absolument indispensables :

1) le diagnostic cytologique obtenu :

- soit par ponction ganglionnaire simple, mais on connaît la difficulté de lecture de cet examen.

- soit par biopsie ganglionnaire à laquelle vont les préférences des auteurs actuels (BERNARD, MATHE, CAZAL).

2) La lymphographie, découverte récente, mais dont les succès tant sur le plan du diagnostic différentiel que sur le plan de l'approche de la dissémination ou de l'évolutivité des affections, ne sont déjà plus à démontrer.

Le polymorphisme de ces affections ganglionnaires malignes est très grand. Si l'atteinte ganglionnaire notamment celle des ganglions superficiels attire le plus souvent l'attention, car la plus fréquente, et, habituellement, celle qui "démarre" la maladie, en réalité ces affections intéressent tous les organes.

Certes la fréquence absolue est inégale suivant des localisations

- ganglions profonds
- appareil pleuro-pulmonaire, tube digestif,
- foie, rate,
- squelette, peau.,

et devant des manifestations inaugurales intéressant ces localisations sera-t-il souvent difficile de les rapporter à leur véritable cause.

/

B) CONSIDERATIONS SUR LES LOCALISATIONS OSSEUSES

1) Généralités

Diversement appréciées par les auteurs, les localisations osseuses sont ordinairement uniques ou peu nombreuses. Cependant, certaines formes se caractérisent par des localisations osseuses successives très nombreuses.

Ainsi, si dans le HODGKIN des chiffres de 50 % ont été avancés sur le vu de pièces d'autopsies, dans les lymphosarcomes et les réticulo-sarcomes les statistiques ne mentionnent guère plus que 10 % (CROIZAT).

2) Fréquence des localisations

En tête vient largement le rachis avec 30 % des cas et il semble que l'atteinte porte plus souvent sur le rachis dorso-lombaire.

En deuxième position, les côtes avec 20 % des cas ainsi que le sternum. Il est à noter la fréquence caractéristique d'une double localisation costo-vertébrale (LEHMANN) ainsi que la double localisation sterno-vertébrale (ROYBET).

A égalité avec les côtes et le sternum : les os du bassin.

- les localisations sur les os longs : fémurs,tibias; sur les clavicules; sur les os du crâne ou les os du bassin, sont beaucoup plus rares.

3) Manifestations radiologiques

Les cas donnant lieu à des manifestations radiologiques ne dépasseraient guère 10 à 15 % suivant les auteurs.

Il apparaît que les cas primitivement osseux sont encore plus rares, il n'existe aucune statistique très probante à ce sujet mais il semble que le pourcentage ne doit guère dépasser 4 à 5 %.

Plus généralement, il s'agit d'une dissémination de la maladie et l'apparition d'une localisation osseuse est notée par tous les auteurs unanimes comme ayant une signification très défavorable.

4) Types de lésions

Il s'agit comme souvent en pathologie osseuse soit d'une image d'ostéolyse, soit d'un aspect condensant.

- Ostéolyse

Il s'agit d'image de décalcification en taches, de géodes passant parfois inaperçues car ayant moins de un centimètre de diamètre. Le recours à

à la tomographie lèvera alors souvent les derniers doutes.

- des images d'encoches sur les côtés, de disparition d'une apophyse costiforme, des images d'usures du bord antérieur d'une vertèbre sont le plus fréquemment retrouvées.

Lorsque le processus de LYSE se poursuit, l'on aboutit à un tassement de la vertèbre qui se déforme en coin ou en galette mais le disque est toujours respecté.

- Ostéocondensation

L'on distingue un peu artificiellement les aspects de condensation à type de vertèbre d'ivoire du Hodgkin (BOUSSEF) des aspects où les deux processus ostéolyse et condensation sont juxtaposés tels qu'on les rencontre dans les sarcomes ganglionnaires.

En fait, les aspects sont beaucoup moins tranchés et les deux phénomènes sont souvent concommittants quels que soient les types de lésions (CROIZAT et Collaborateurs).

- dans la forme sternale, il s'agit d'un aspect de destruction des corticales avec une image soufflée de l'os.

5) Clinique

- Les manifestations sont presque toujours révélées par des douleurs dorsales et lombaires, dans le cas d'atteintes vertébrales, douleurs à type de radiculalgies, ou douleur à la pression des apophyses épineuses d'une ou deux vertèbres.

Les mouvements deviennent vite limités chez ces malades car les douleurs sont exacerbées par la marche, la toux ou la simple rotation du corps.

- Dans la forme sternale, c'est une douleur avec tuméfaction transversale à l'union du manubrium et du corps qui révèlera l'atteinte osseuse (ROYBET).

Notons la rareté des atteintes révélées par une fracture spontanée ou la découverte d'une tuméfaction.

La fréquence de découverte d'une tuméfaction serait beaucoup plus grande en cas de sarcome ganglionnaire.

.../

- Ailleurs la localisation vertébrale sera révélée (forme assez fréquente) par une paraplégie spasmodique pour laquelle une lamillectomie peut être tentée avec en général une bonne régression des signes nerveux. Dans les cas de ces localisations avec paraplégie, si l'atteinte osseuse est fréquemment visible, il n'est pas rare de noter une absence de lésion osseuse visible et, force est de supposer qu'il s'agit dans ces cas d'une coulée lymphogranulomateuse à partir d'un ganglion par l'intermédiaire d'un trou de conjugaison.

- Signalons enfin des localisations orbitaires, donnant une protrusion de l'oeil, dûes surtout semble t-il, aux sarcomes ganglionnaires.

CHAPITRE IV

PRESENTATION DU CAS DE MADAME B ...

1) OBSERVATIONS

- Madame B .... née le 6 Octobre 1905

Aide-soignante à l'Hôpital de J ...

1 m 65 - 59 kg.

Antécédents

1) Médicaux :

- rougeole dans l'enfance

- angine de Vincent à l'âge de 10 ans

- angine diphtérique en 1949

- réglée depuis l'âge de 13 ans; ménopause ayant entraîné de gros troubles vaso-moteurs il y a 12 ans. Ces troubles ont nécessité la mise en place d'un implant oestrogénique.

2) Chirurgicaux :

- néant

3) Obstétricaux :

- une fille à l'âge de 28 ans. Accouchement difficile mais par les voies naturelles.

Notons un traumatisme à la tête il y a quatre ans.

Traumatisme causé par la chute d'une planche sur le crâne de la malade. Traumatisme peu douloureux n'ayant entraîné aucune perte de connaissance ni de phénomènes douloureux cervicaux ultérieurs.

2) HISTOIRE DE LA MALADIE

En août 1965 Madame B ... présente une asthénie importante accompagnée de douleurs cervicales dont le début a été insidieux.

- douleurs, sans irradiation, continues

- sans horaire fixe,

- n'empêchant pas le sommeil,

- son médecin consulté l'examine et ne trouve aucune limitation des mouvements de la tête à cette époque. Le reste de l'examen somatique est strictement normal. Elle est traitée par des antalgiques banaux, et la douleur va disparaître en quelques jours.

.../

- En Septembre 1965

- reprise des douleurs cervicales à la fin du mois de Septembre.

- douleurs continues sans paroxysme, sans irradiation. Cependant, il apparaît une limitation des mouvements de la tête dans le sens latéral.

La malade que nous n'avons pas vu à cette époque décrit cette limitation comme une gêne pénible lors des mouvements de la tête vers les épaules.

L'angle de rotation ne semble pas avoir dépassé 70°.

Elle accuse d'autre part une fatigue généralisée et recevra un traitement à base de phényl-butazone.

- En Octobre 1965

On ne note aucune amélioration dans les douleurs ressenties par la malade.

- En décembre 1965

Madame B ... continue à ressentir les mêmes douleurs dans la colonne cervicale, mais il apparaît une douleur osseuse à la plante du pied droit. A l'examen de ce pied l'on trouve une douleur peu importante du niveau de la tête du troisième métatarsien.

D'autre part, cette douleur n'irradie pas, il n'existe aucun phénomène inflammatoire local ni d'oedème de la jambe. La malade va recevoir un traitement à base de calcium C.1000. Et en quelques jours, la douleur au pied va disparaître.

Cependant, la malade ne note aucune amélioration dans les phénomènes douloureux de sa colonne cervicale.

Devant la persistance de cette douleur, une radio de la colonne cervicale face et profil, est demandée.

Sur le cliché pratiqué, l'on note une ostéolyse du corps de l'axis pratiquement complète.

Cependant, il existe encore noyé dans une zone de grisaille l'apparence d'une architecture osseuse.

Le corps de l'axis apparait comme éclaté en deux parties.

Déjà sur ce cliché il apparait un débord du bord antérieur de l'axis avec chute en avant.

Il nous semble que sur ce cliché le disque C2, C3 est encore bien conservé.

18

Il est demandé des tomographies qui sont pratiquées le 22-12-65. Dès 17 cm mais encore plus à 18 cm, nous constatons une disparition complète du corps de l'axis.

Il ne reste plus que ce qu'il semble être une vaste caverne. Par contre, l'apophyse odontoïde est encore bien visible ainsi que l'arc postérieur.

De même, il nous semble que ce qu'il reste de la vertèbre a basculé en arrière.

La malade est alors admise à l'Hôpital pour un bilan complet.

A l'entrée, la malade bien portante n'accuse qu'une fatigue modérée. Aucun amaigrissement, une température normale, mais toujours des douleurs de la colonne cervicale.

A l'examen de sa colonne cervicale, il n'est noté aucun phénomène inflammatoire, ni aucune tuméfaction.

L'examen systématique

. de l'appareil uro-génital

. des seins

. des poumons, avec tomographies

. du système nerveux

. de l'appareil cardio-vasculaire

. de ses aires ganglionnaires.

Ne révèlera aucune anomalie.

Tous les examens complémentaires pratiqués vont se révéler normaux.

Numération et formule sanguine normale.

G.R.4.000 000

G.B. 6 200 dont P.N. 66 %

E 1 %

B 1 %

Lympho : 27 %

Monocytes : 5 %

V.S à 10 mm à la 1° heure.

27 mm 2°

85 mm 24 °

Ce qui nous semble à la limite de la normale. Un taux de fibrine normal.

Un taux de protides normal, avec une électro-phorèse normale.

Un taux de phosphates normal, une calcémie à la limite de la normale.

Une calciurie et une phosphaturie normales.

Une recherche d'albumine de BENCE JONES négative.

Un BW négatif.

Une cuti positive.

Notre embarras est bien grand et nous envisagerons dans un autre chapitre les discussions que ce cas a provoqués.

Le diagnostic, faute de mieux, s'oriente vers une ostéoporose sénile et pour soulager la malade l'on décide de lui faire une minerve en plâtre. D'autre part, l'on pratique un traitement médical au Durabolin

à raison d'une injection de 25 mg trois fois par semaine pendant trois semaines.

Aucun signe nouveau ne se manifestera durant son séjour à l'Hôpital et la malade, pour laquelle a été fabriquée une minerve en plastique, sort de l'hôpital.

Le seul fait qui ait retenu notre attention avant son départ a été une légère augmentation de sa vitesse de sédimentation.

De Février à Juillet 1966

La malade va être suivie sur des radios tous les mois.

Une numération formule sanguine.

Une vitesse de sédimentation.

LE 16 Février 1966

Il semble qu'une ébauche de restauration soit en cours d'apparition.

Elle se présente sous forme d'un bloc de tissu dense mais qui déborde largement les limites du corps vertébral aussi bien dans le sens vertical que dans le sens horizontal.

Ce bloc de tissu qui n'apparait pas très homogène, avec des zones de condensation plus importante à la partie antérieure, a un aspect légèrementpolylobé et semble repousser légèrement la paroi du larynx.

22.3.66

Le 22 Mars 1966

Soit presque un mois après, un cliché face et profil montre : l'ébauche de réparation de la destruction des corps de C2 et peut être même de C3 semble se confirmer.

A la place des zones d'ostéolyse on découvre maintenant un bloc dense, ovoïde de la taille d'un petit oeuf refoulant la paroi postérieure du larynx et au sein duquel on ne distingue pas de trabéculation véritable.

Sur le cliché, en incidence intra-buccale, la masse ne se présente pas de façon aussi homogène mais plutôt sous forme d'une grisaille avec des zones de condensation surtout à la partie supérieure.

Il semble là encore qu'un aspect polylobé puisse être évoqué. Au sein de cette zone grise, il semble même qu'il existe comme un "nidus".

Nous envisagerons dans la discussion du cas les hypothèses que ces clichés ont soulevées.

En Juillet 1966

La malade se porte bien; n'a plus de douleurs.

Elle avait été suivie sur des radios chaque mois.

Ces radios montraient simplement que de Mars à Juillet le foyer de réparation a nettement augmenté en densité.

L'on ne reconnaît toujours pas d'images de trabéculations osseuses. Sur des tomographies pratiquées, il n' apparaît pas d'images de travées lobulisant cette masse ni de cavités. De même, des radios de faible densité n'ont pas montré d'images en "feu d'herbe".

De Juillet à fin Novembre 1966

Dès Juillet, la malade ne ressentant pratiquement plus de douleurs, la minerve est retirée.

Le bloc de réparation de la vertèbre cervicale est toujours aussi dense de façon à peu près homogène.

L'incidence intra-buccale de face montre un affaissement de la masse latérale gauche de l'axis.

Fin Décembre, la malade accuse de nouveau des douleurs mais cette fois-ci sur ce fond douloureux se greffent des paroxysmes irradiant sur la paroi postérieure du crâne et même dans les deux fosses temporales.

Elle consulte en Janvier et pour la première fois un autre signe va attirer l'attention.

A l'examen du cou de la malade, alors qu'il n'est toujours pas noté de tuméfaction ni de signe d'inflammation, l'on découvre une adénopathie sus-claviculaire gauche. Cette adénopathie se présente sous la forme d'un ganglion de la taille d'une noisette.

- très dur
- insensible, sans signe de périadénite
- non adhérent aux plans profonds
- avec, semble t-il un ou deux plus petits ganglions, de la taille d'un petit pois, autour.

Le reste de l'examen est absolument normal, en particulier : la numération formule sanguine, la fibriné mie, les protides, le calcium, le phosphate.

Draft

Cependant la vitesse de sédimentation est un peu augmentée de 20 mm première heure, 102 mm la 24 ème heure.

L'on ne trouve pas de splénomégalie, ni d'hépatomégalie, pas de fièvre, pas de prurit. Les clichés pulmonaires sont normaux.

La malade est admise à l'hôpital de façon à lui refaire un bilan complet.

De nouveau, tous les examens vont se révéler sans anomalie y compris un transit gastro-duodénal et des radios du squelette entier.

Nous décidons de faire biopsier son ganglion sus-claviculaire.

Le ganglion sus-claviculaire a été examiné par un anatomopathologiste de l'Hôpital Saint-Louis.

Le compte rendu de la biopsie dit :

"Il s'agit d'un tissu scléro-lipomateux remanié par des travées inflammatoires et qui renferme des ganglions de taille modérée mais entourés d'une réaction à type de péri-adénite. On est frappé de trouver une architecture ganglionnaire considérablement perturbée en certains endroits alors qu'elle est bien conservée dans d'autres.

... Dans les zones où elle est bien conservée on reconnait des centres clairs avec parfois quelques taches purpuriques alors que dans d'autres endroits la pullulation d'éléments cellulaires jeunes, actifs, fertiles, qu'on observe ne laisse pas de doute sur l'existence d'une lésion maligne.

Nulle part on ne trouve de stroma, ce qui ne permet pas de retenir l'hypothèse d'un épithélioma. Il s'agit d'une lésion à type de réticulo-sarcome mais sans cellules de Sternberg. La pullulation des

éléments jeunes, le polymorphisme d'un point à un autre sont des gages formels de la malignité.

CONCLUSION

Bouleversement architectural partiel dû à une lésion indiscutablement maligne. Sarcome réticulaire hautement probable. (radio sensible.

La malade sort de l'Hôpital et reviendra au mois de Mars pour bilan pré-thérapeutique, et une lumphographie qui nous permettra de juger de l'extension de sa réticulopathie.

Mars 1967

La malade est examinée encore et nous lui faisons un bilan complet avec cette fois-ci une leuco-concentration, un myélogramme.

A l'examen somatique, il sera trouvé au creux axiliaire droit deux ganglions durs semblant appartenir à la chaine mammaire interne.

Tous les autres examens que nous avions déjà pratiqués seront normaux en particulier sa numération formule sanguine. Par contre, l'on notera comme faits nouveaux :

- une franche augmentation de la VS 39 mm à la première heure
  71 mm 2ème "
  145 mm 24 ème "
- l'électrophorèse montrera une diminution légère des albumines,

une augmentation de l'ensemble des globulines surtout des L 2 qui sont à 1, 07 g soit presque une fois et demi de plus que normalement.

- la lymphographie va être pratiquée le 5.3.67 rendue d'ailleurs très difficile par le dédoublement des canaux lymphatiques du pied gauche.

Le système ganglionnaire est hyper-trophique, l'on note une richesse assez grande de canaux lymphatiques.

Les ganglions inguinaux sont peu nombreux mais l'on note de façon constante à gauche une lacune occupant un de ces ganglions.

D'autre part, si le reste du système lymphatique parait normal à droite, on trouve au niveau des ganglions latéroaortiques gauches un ganglion qui semble présenter une lacune peu importante certes mais presque certainement suspecte. Enfin un autre ganglion présente un piqueté grossier tel qu'on le voit dans les sarcomes.

Les radios de la colonne cervicale montrent cette fois-ci une destruction de la deuxième vertèbre cervicale dont l'aspect multi-lacunaire ne permet pas de retrouver la forme. Le plateau supérieur de C3 présente aussi une image lacunaire.

L'on ne note pas de lésion au niveau des autres corps vertébraux.

9.3.67

Des clichés pulmonaires face profil ainsi que des tomographies vont montrer une absence de lésion mésenchymateuse évolutive. On note simplement de nombreuses calcifications hilaires bilatérales banales.

Nous avons pensé faire une deuxième biopsie à la malade, ce qui nous aurait permis peut-être de préciser le type exact de réticulo-sarcome.

Il est décidé de soumettre la malade à un double traitement : chimiothérapie, radiothérapie.

CHAPITRE V

DISCUSSION DE CE CAS ET TRAITEMENT

I - GENERALITES

Le cas clinique que nous avons présenté nous semble intéréssant pour plusieurs raisons.

- tout d'abord sur le plan radiologique du fait de cette lyse vertébrale suivie d'un syndrome de condensation puis de nouveau d'une lyse.

- sur le plan diagnostic alors que nous savons maintenant la nature de l'affection dont souffre la malade nous n'avons pas été sans nous demander pendant toute l'évolution de cette néo-formation osseuse, quelle pouvait en être l'origine.

- sur le mode de début de la réticulopathie.

Nous avons exposé dans le chapitre 3 le caractère inhabituel d'un début osseux dans une réticulopathie.

- enfin, sur le plan du diagnostic cytologique exact, nous n'avons pas de certitude absolue et le choix entre la maladie de Hodgkin et réticulosarcome à type cellulaire X nous semble encore difficile;

- nous allons reprendre le schéma de discussion des diagnostics évoqués tant durant la première partie de la maladie que depuis l'apparition des adénopathies externes.

1°) Partie de la maladie

- dès le vu des radiographies de Décembre 1965 la discussion a porté sur l'image de destruction du corps de l'axis, puis quelques mois après, sur cette image de reconstruction rapide, accompagnée de douleurs, sans tuméfaction, sans aucun autre signe humoral.

a) Tumeurs bénignes

Nous avons éliminé les tumeurs qui ne se voient que dans les premières décennies de la vie pour ne nous arrêter que sur des diagnostics plus plausibles.

- Un ostéome ostéoïde

Cette éventualité a longtemps retenu notre attention surtout en raison de l'hyperostose réactionnelle.

- Un ostéoblastome bénin : mais l'on n'avait pas dans notre cas les plages densifiées de structure très fine habituelles à cette affection.

- un fibrome ossifiant

les arguments radiologiques ici cadraient assez bien: géodes, élargissement de l'os infléchissement et débordantérieur de l'axis

- une tumeur à myéloplaxes

Si l'âge de la malade, 61 ans, (alors que cette tumeur se voit plûtot entre 25 et 45 ans) était un argument défavorable, l'aspect un peu, si l'on veut, en " nid d'abeille " , sur le cliché standard, accompagnant cette lyse du corps pouvait en effet prêter à confusion.

La condensation qui a suivi nous a fait rejeter cette hypotèse, car inhabituelle de la maladie.

Parmi les syndromes bénins par opposition aux malins nous avons discuté un mal de Pott , mais toutes les investigations dans ce sens se sont montrées négatives, de même qu'une maladie de Paget.

L'éventualité d'une staphyloccoccie, ainsi que celle d'une gomme syphillitique n'a été envisagée que dans le but d'être complet.

Il ne nous est resté comme possibilité qu'un trouble endocrinien ou une ostéose parathyroïdienne qui ont été aussi éliminés.

La solution de l'ostéoporose sénile, surtout devant l'efficacité du traitement par le durabolin, a fait que ce diagnostic a été pendant quelques mois le plus plausible.

b) Tumeurs malignes

Non pas tant le sarcome d' EWING (l'âge de la malade ne plaidait pas en sa faveur) que le réticulo-sarcome de Parker et Jackson qui se voit, lui, entre 45 et 75 ans.

Le sarcome ostéogénique

Le chondrosarcome: mais il ne débute pas par une ostéolyse et seule la deuxième partie de l'évolution de la lésion pouvait le faire envisager.

- Le chordome : par contre, tumeur siégeant sur la face antérieure du système nerveux, du sphénoïde au sacrum, était plus plausible. cependant, il est surtout ostéolysant et ne construit pas.

- Les hémopathies: surtout la leucémie lymphoïde débutant parfois par une maladie osseuse locale ou généralisée, mais aucun signe hématologique n'était venu confirmer cette hypothèse.

- La maladie de Hodgkin à début osseux ainsi que le réticulosarcome ganglionnaire nous avaient longtemps retenus mais aucun critère n'avait permis de les envisager.

-il restait l'hypothèse d'une métastase d'un cancer primitif, sein, thyroïde, rein, cancer digestif, cancer pulmonaire, mais là aussi, toutes les investigations se révèlèrent infructueuses.

2°) Partie de la maladie

- l'apparition de l'adénopathie cervicale et surtout le compte rendu de la biopsie restreignirent considérablement le champ des possibilités.

En fait, le diagnostic se résumait à deux cas possibles :

- Hodgkin ou réticulosarcome ganglionnaire sans préjuger de sa nature cytologique : symplasmique différentié, dictyocytaire.

- CONTRE LE HODGKIN

. l'Age de la malade, le Hodgkin est rare après 40 ans

. Le départ osseux rare, nous l'avons déjà vu

. L'absence de fièvre, de prurit,

. L'absence de cellule de Sternberg sur la coupe biopsique où la leucoconcentration, mais l'on sait que l'on ne trouve de cellule de Sternberg dans cet examen que dans un pourcentage de 50% de cas environ.

- POUR LE HODGKIN :

. Le caractère des adénopathies, fermes, sans périadénite, non adhérentes aux plans profonds.

. Le caractère fréquent du début cervical des adénopathies dans le Hodgkin et la répartition non homogène de l'atteinte ganglionnaire.

. La lymphographie montrant des ganglions normaux au sein de chaines pathologiques et Bismuth, Desprez-Culery, Bourdon, indiquent que " lorsqu'un groupe ganglionnaire pathologique, au moins, contient des ganglions d'aspect normal, il s'agit sept fois sur dix d'une maladie de Hodgkin.

- Les hémopathies: surtout la leucémie lymphoïde débutant parfois par une maladie osseuse locale ou généralisée, mais aucun signe hématologique n'était venu confirmer cette hypothèse.

- La maladie de Hodgkin à début osseux ainsi que le réticulosarcome ganglionnaire nous avaient longtemps retenus mais aucun critère n'avait permis de les envisager.

-il restait l'hypothèse d'une métastase d'un cancer primitif, sein, thyroïde, rein, cancer digestif, cancer pulmonaire, mais là aussi, toutes les investigations se révèlèrent infructueuses.

2°) Partie de la maladie

- l'apparition de l'adénopathie cervicale et surtout le compte rendu de la biopsie restreignirent considérablement le champ des possibilités.

En fait, le diagnostic se résumait à deux cas possibles :

- Hodgkin ou réticulosarcome ganglionnaire sans préjuger de sa nature cytologique : symplasmique différentié, dictyocytaire.

- CONTRE LE HODGKIN

. l'Age de la malade, le Hodgkin est rare après 40 ans

. Le départ osseux rare, nous l'avons déjà vu

. L'absence de fièvre, de prurit,

. L'absence de cellule de Sternberg sur la coupe biopsique où la leucoconcentration, mais l'on sait que l'on ne trouve de cellule de Sternberg dans cet examen que dans un pourcentage de 50% de cas environ.

- POUR LE HODGKIN :

. Le caractère des adénopathies, fermes, sans périadénite, non adhérentes aux plans profonds.

. Le caractère fréquent du début cervical des adénopathies dans le Hodgkin et la répartition non homogène de l'atteinte ganglionnaire.

. La lymphographie montrant des ganglions normaux au sein de chaines pathologiques et Bismuth, Desprez-Culery, Bourdon, indiquent que " lorsqu'un groupe ganglionnaire pathologique, au moins, contient des ganglions d'aspect normal, il s'agit sept fois sur dix d'une maladie de Hodgkin.

- CONTRE LE RETICULOSARCOME :

. L'aspect microlacunaire des adénopathies profondes, dans les sarcomes l'aspect est plutot macro-lacunaire.

. L'existance d'un seul ganglion "piqueté" ainsi que le fait que tous les ganglions d'une même région ne soient pas atteints, éventualité très fréquente dans les sarcomes.

POUR LE RETICULOSARCOME:

. L'âge de la malade, la fréquence réticulosarcome augmente après 40 ans.

Les adénopathies, petites, à point de départ cervical, très fréquent mode de début de la maladie, ainsi que leur caractère plus dur que dans le Hodgkin/.

. Le fait que les réticulosarcomes donnent plus fréquemment des métastases osseuses que le Hodgkin.

. La vitesse de sédimentation élevée certes, mais beaucoup moins qu'on ne le voit dans le Hodgkin où elle atteint souvent 100 à 120 mm à la première heure.

. La réaction à la tuberculine positive chez cette malade. L'on sait que le Hodgkin négative les réactions cutanées à la tuberculine dans 50% des cas.

. Enfin, l'augmentation des 2 globulines, l'absence de fièvre, la numération sanguine qui était et reste encore normale, le médullogramme qui montre une moelle normale plaident plutôt en faveur du réticulosarcome et c'est à ce dernier diagnostic que nous sommes parvenus.

- deux réserves peuvent être faites à cette observation : tout d'abord le fait qu'il n'y ait pas eu une deuxième biopsie sur les ganglions axillaires.

Mais la malade n'était pas du tout consentante

Enfin et surtout l'absence de biopsie osseuse.

- Il a semblé cependant à tous les médecins ayant approché cette malade que les risques :

- d'une part risque de flambée métastatique (quoique les auteurs actuels pensent que ce risque a été surestimé - Institut Gustave Roussy in carcinologie)

- d'autre part, risque neurologique que l'on ferait courrir à la malade alors que jusqu'ici elle n'a eu aucun signe nerveux, étaient trop importants pour le bénéfice qui en serait retiré. En effet, quelle que soit en réalité la nature exacte de la maladie, le traitement n'en aurait guère été modifié.

Seules devant différer les zones à irradier (irradiation localisée ou large) ou l'emploi de la chimiothérapie ou encore traitement sous les deux formes.

Depuis longtemps, des efforts de classement ont été faits, classement fondé:

1°) sur l'étendue des lésions ganglionnaires.

2°) sur leur topographie par rapport au diaphragme

3°) Sur la présence ou l'existence de lésions viscérales (dont la signification est très fâcheuse)

4°) sur les signes généraux

Cette classification maintenant adoptée par presque tout le monde, nous a fait classer notre malade dans le groupe 4 A.

- Rappelons que ce groupe comprend une forme disséminée de la maladie par atteinte des territoires lymphatiques situés de part et d'autre du diaphragme, plus une atteinte viscérale (foie, poumons, os) dans le cas présent, atteinte osseuse d'où le groupe 4.

- Quant à la lettre A, elle signifie qu'il n'existe pas de signes généraux.

Ce groupe 4 A constitue une bonne indication à une chimiothérapie générale énergique, suivie dans un deuxième temps d'une radiothérapie.

La malade sera traitée selon ce schéma, elle a reçu 40 mgde caryolysine et, actuellement, reçoit un traitement radiothérapique sous forme de 300 rads trois fois par semaine. Pour un total général de 4000 rads.

Nous espérons ainsi la faire entrer dans le groupe 2, de KAPLAN et non pas dans le groupe 3.

Formes loco-régionales Stade 1 et 2	82, 4% de survie de 4 à 9 ans
Formes généralisées Stade 3	49, 9% de survie à 5 ans
Formes disséminées Stade 4	8, 4% de survie à 5 ans (différence qui justifie l'individualisation du groupe 4)

KAPLAN: RESULTATS DE LA RADIOTHERAPIE 1956 -1964

RESUME

Cette observation nous a paru très intéréssante en raison du début cliniquement osseux de la réticulopathie.

Bien sûr, il nous est difficile d'affirmer soit que le processus a commencé par une localisation osseuse, soit que l'atteinte osseuse n'est que l'extension par contiguitéd'un Hodgkin ou la métastase d'un réticulosarcome.

Mais comme de nombreux auteurs pensent que les réticulopathies pourraient naître en plusieurs points de l'organisme, il nous semble surtout important de rapporter le fait. Nous espérons ainsi enrichir les statistiques de réticulopathies à départ osseux d'un cas.

Notre constatation confirme la grande valeur des statistiques qui donnent 30% de cas à départ osseux localisés au rachis. par contre, la localisation sur l'axis nous semble être exceptionnelle car nous n'en avons trouvé aucun cas dans la littérature.

D'autre part, cette observation a montré comment une destruction aussi massive d'une vertèbre pouvait ne donner que fort peu de signes cliniques car, si la malade a été très génée dans les mouvements latéraux, elle n'a jamais eu de chute de la tête. Ce fait nous semble exceptionnel.

Enfin, cette observation présente un grand intérêt en raison de cette néo-construction osseuse. (l'on peut difficilement rattacher cette construction à l'effet du Durabolin !) Maintenant que cette néo-formation osseuse est de nouveau lysée, la succession des clichés qui nous a permis de suivre cette évolution, enrichira peut-être l'icônographie radiologique d'images bizarres.

CONCLUSIONS

Notre but a été tout au long de cette thèse, qui présente un cas particulier de réticulopathie à début atypique, de montrer toutes les difficultés qui se présentent au Médecin tant dans l'élaboration de son diagnostic que dans la mise en application d'un traitement approprié.

Il s'en dégage :

- que l'intérêt du Médecin est toujours de suivre son malade pendant longtemps, ce qui lui permettra ainsi, de saisir tout changement, tout fait nouveau intervenant dans le déroulement de la maladie et d'en mieux combattre les effets.

- que sur le plan diagnostic une lésion osseuse qui radiologiquement peut, au cours de son évolution, s'amender, n'est pas forcément l'expression d'une maladie bénigne.

- Que l'indécision peut encore exister au terme d'un bilan complet lorsque la clinique n'est pas suffisamment parlante.

- que la biopsie n'est pas toujours très caractéristique d'un type de lésion déterminé. En effet, si l'anatomo-pathologiste peut répondre: lésion indubitablement maligne, il lui est parfois difficile, voire impossible, de cataloguer formellement le type histologique en cause.

- que l'intérêt est constant de pratiquer une biopsie plutôt qu'une ponction ganglionnaire simple, car, si la biopsie n'a pû être formelle qu'en aurait-il été d'une simple ponction ?

- que la lymphographie, élément important dans l'appréciation d'une dissémination éventuelle, n'est pas, elle aussi, toujours formelle et ne permet, parfois qu'une présomption. Cependant, elle permettra, dans les cas douteux, de suivre l'évolution des adénopathies profondes, à l'aide du test évolutif, évolution constatée sur des clichés pendant les mois suivant son exécution.

. Augmentation de volume des ganglions suspects _ envahissement certain

. En l'absence de traitement spécifique, régression spontanée du volume ganglionnaire__ l'envahissement avait été surestimé.

. Par contre, si, toujours en l'absence de traitement, le volume ganglionnaire reste stationnaire, il sera difficile de conclure. la lymphographie restera alors un élément parmi d'autres de pronostic, cas pouvant se produire avec des adénopathies Hodgkiniennes qui restent souvent longtemps quiescentes.

- que du fait même que les réticulopathies ont presque toujours un mode de début classique, l'observation rare d'une localisation privitivement osseuse confirme parmi les localisations osseuses, la grande fréquence, (30%) des localisations au rachis et enfin le caractère exceptionnel d'une localisation sur l'axis.

- que l'intérêt est grand de la classification en "stades" des réticulopathies, permettant ainsi au Médecin Praticien d'en déduire un schéma thérapeutique simple, actuellement bien codifié, débouchant sinon sur une guérison, du moins sur une longue survie pour son malade.

Vu
Le Doyen de la
Faculté de Médecine
G. BROUET

Vu
Le Président de la Thèse
R. KOURILSKY

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Université
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ABRAMS (H.S.) 1938

The osseous system in Hodgkin's disease
Annals of surgery N° 108 (pages 296-307)

ASCHOFF(L.) 1924 .

Das Réticulo-endothéliale System
Ergebnisse der inneren Medizin un Kinderheilkunde
N° 17 pages 155 à 217

BATTEUX (S) 1955

Formes atypiques du Hodgkin
Thèses Paris 1955

BAIXAS (J) 1938

A propos de quelques cas de réticulo-sarcomes osseux
Thèse de Médecine Toulouse 1938 N° 99

BELOT (J) NAHAN (L) KIMPEL(J) 1928

Localisations osseuses au cours de la granulomatose
maligne Journal Radiologie-Electro-Radiologie Tome12
Juin 1928 . Pages 257 à 268.

BERNARD (J) MATHE (G) 1954

Les maladies du sang
Les tumeurs osseuses hématopoïétiques Revue du
Praticien 1954 Tome 4 N°11 Pages 1019 à 1029

BISMUTH (V) DESPEZ (J.P.) CURELY, BOURDON (R) 1966

La lymphographie dans les lymphoréticulopaties malignes
La revue du Praticien 1966 - Tome 16 n° 7 - Pages 859-869

BOUDREAUX (J) 1936

Les tumeurs primitives du Rachis
Revue Orthopédie - Tome 23 n° 6 - pages 600 à 607

BUSSER (F) 1928

Réticulo-lymphosarcome avec édification osseuse
Bulletin Asociation Française pour l'étude du cancer
Tome 17 - Pages 650 à 657

BOUSSER (J) 1966

Aspect clinique de la maladie de Hodgkin et des sarcomes ganglionnaires.
La Revue du Praticien 1966 - Tome 16 n°7 - pages 819-835

CAMUS (J.P.) 1963

Les formes osseuses de la maladie de Hodgkin
Cahiers Collège de Médecine des Hopitaux de Paris
Tome 4 - Pages 403 à 407

CAZAL (P) 1942

Un nouvel aspect de la médecine tissulaire
Les réticulopathies et le système réticulo-hystiocytaire
Vigot Editeur.

CHOMETTE (G) LAUMONIER (R) TAYOT (J) 1960

Anatomie pathologique des lésions osseuses des hémopathies malignes.
Le Sang 1960 - Tome 31 n° 2 - Pages 183-196

COSTE (F. F.) 1925

Le cancer vertébral
Thèse Paris 1925 Fig 66

CROIZAT (P) REVOL (L) PHERS (A) HOLLARD (P) 1960

Les aspects cliniques et radiologiques des manifestations osseuses au cours des maladies réticulo-lymphatiques ganglionnaires malignes chroniques.
Le Sang 1960 - Tome 31 n° 2 - Pages 115-183

DERONDHILE (J) 1956

Localisations osseuses apparemment primitives de Hodgkin
Mémoire pour le C.E.S de Radiologie de Paris 113-856

DOAN (A) 1957

The réticulo-endothélial cells in health and disease
Masson Editeur 1957

FRUHLING (L) 1951

Principes d'une classification rationnelle des affections malignes du système réticulaire basés sur l'histiopathologie
Compte rendu 3ème Congrès Hématologie
Communication n°39 - Pages 296-304

GILBERT (R) 1963

Sur les formes curables des sarcomes ganglionnaires:
Lymphosarcomes lyphoréticulosarcomes et réticulosarcomes
Mémoire pour le C.E.S. de Radiologie de Paris 1963

GRUDZINSKI (Z) 1928

Journal de radiologie et d'électroradiologie 1928
Tome 12 - n°6 - Pages 269-274
Le lymphogranulome vertébral

HOHL (A) GRETENER (A) 1959

Le Réticulosarcome
Oconlogia 1959 - Pages 237 - 254

HOLLARD (D) 1959

Les Réticulopathies malignes du système lymphatique
de l'adulte Thèse Lyon 1959

JAKSON (H) et PARKER (F) 1944

Hodgkin's disease general classification
New England Journal of Médécine N° 231 - Pages 639-703

LEHMANN (P) 1952

Trois cas de localisation Hodgkinienne vertébro-costales
guéris par la radiothérapie à doses massives
Le Sang 1952 . Tome 23. N° 8 ; Pages 694-699

KAPLAN (H.S.) 1964

Un défi à la Radiothérapie: les lymphomes malins
Nouvelle Revue Française d'Hématologie.
Tome 4 -Pages 1à4 - 1964

KAPLAN (H.S.) BAGSHAU (M.A.) ROSENBERG (F.A.) 1964

Présentation du Protocole d'essai thérapeutique des
tumeurs ganglionnaires de l'Université Stanford.
Nouvelle revue Française d'Hématologie. Tome4
Pages 95 à 100 - 1964

MARCHAL(G) MOLLET(L) FRESSINAUD (L) 1940-1941

Sur quelques cas de maladies de Hodgkin à localisation osseuse
Le Sang-Tome 14 - N° 6- Pages 361 à 375

MASSOT(P) PELLE (R) 1939

Un cas de granulomatose maligne à détermination vertébrale primitive (forme pseudo-pottique de la maladie de Hodgkin)
Société Médicale des Hopitaux de Paris 1939.
Tome 1 . Pages 372-378 . 1939

MOTTET (F) 1933

Le Sarcome d'Ewing
Thèse Paris 1933

OBERLING (C) 1928

Les réticulosarcomes et les réticulo - endothélio-sarcomes de la moêlle osseuse. Sarcomes d'Ewing.
Bulletin d'Association Française pour l'Etude du cancer1928.
N° 17- pages 259 - 294

PETOURAUD (C) 1926

Le cancer rachidien
Thèse Lyon 1926

POINSO (R) FARNARIER (G) 1933

Tumeur primitive du rachis
Gazette des Hopitaux 1933 - N° 38- pages 701-707

ROYBET (M) 1958

Considérations sur les Hodgkin vertébraux - sternaux.
Thèse Paris 1958

RYCKEWAERT (A) 1951

Maladies des os et des articulations
Pathologie médicale(P. V. R.) livre 4 tome 2

SCHWAB (E) 1947

Les manifestations osseuses de la maladie de Hodgkin
Thèse Paris 1947

TRIFAUD (A) BUREAU (H) 1959

Tumeurs bénignes des os. Dystrophies pseudo-tumorales
Masson Editeur 1959

WEISHAAR (J) 1958

Les résultats du traitement des malades atteints de réticulo-sarcomes.
Strahlenthérapie Septembre 1958-N° 1 pages 107-114